

5. 視神経乳頭と視野所見

眼表面疾患を有する場合には眼底透見困難で視野検査も施行できないことが多いため、えてしてこれらの検査がなおざりにされてしまう危険性がある。しかしながら、倒像鏡もしくは細隙灯顕微鏡の光量を可能な限り少なくし、光軸も絞込み込むことで混濁角膜からの乱反射を防止すれば、視神経乳頭を何とか透見できることも多い

し、小さな光源を用いる OCT では乱反射が少なく網膜や視神経の画像が撮れることもある。また、V-4 の視標を用いた大まかな視野検査だけでも緑内障性視野障害の程度を知るためには重要な手がかりとなる。ゆえに、たとえ混濁によって眼底がみえそうもない症例でも、何とかしてみようとする努力、視野を取ろうとする努力を怠ってはならない。

表 1 角膜疾患関連続発緑内障

眼圧上昇	隅角形状	炎症との関連	ステロイド使用	診断
持続性	開放	なし	あり	ステロイド緑内障
		なし	なし	POAG 合併/線維柱帯障害など
	あり		炎症反応性眼圧上昇	
一過性	閉塞	あり		炎症性続発閉塞隅角緑内障/ 瞳孔ブロック/悪性緑内障/ 異常増殖組織による閉塞
				術後炎症/残存粘弾性物質

POAG：原発開放隅角緑内障

表 2 角膜原疾患と眼圧上昇機序

原疾患	眼圧上昇機序
ICE/PPD/眼内上皮増殖	直接的隅角閉塞
円錐角膜	ステロイド
LI 後水疱性角膜症	炎症/基礎疾患としての PACG
化学外傷	炎症/ステロイド/直接障害
感染症	炎症
眼表面再建	炎症/ステロイド

ICE：虹彩角膜内皮症候群，PPD：後部多形性角膜変性症
LI：レーザー虹彩切開術，PACG：原発閉塞隅角緑内障

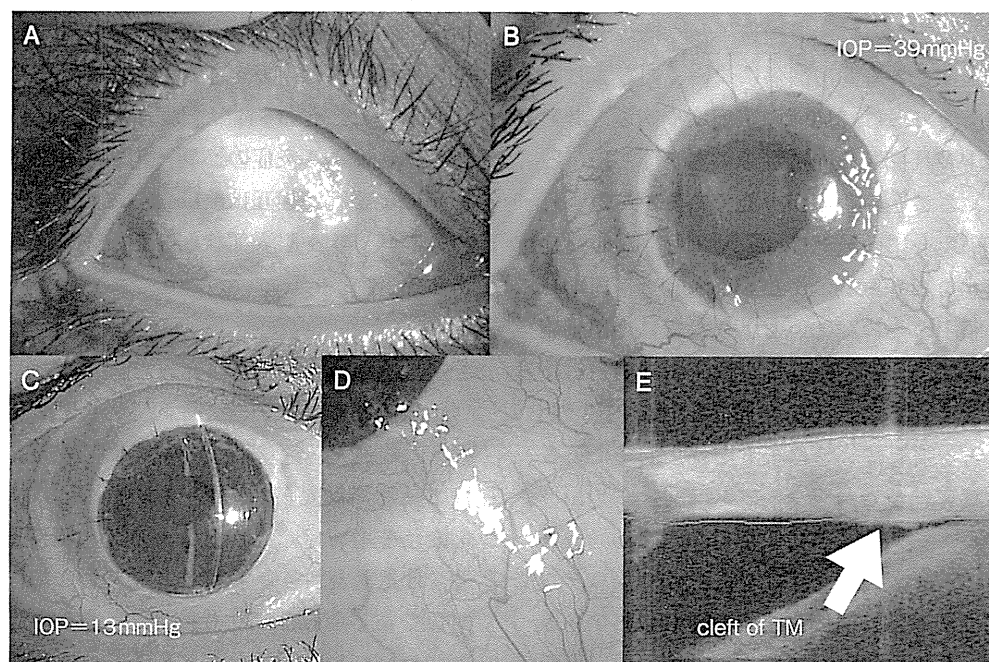


図 1 化学外傷後続発緑内障

酸による化学外傷後、右眼瘢痕性角膜混濁 (A) に対し、全層角膜移植術+眼表面再建術を施行したところ眼圧が著明に上昇 (39 mmHg, B)。鼻下側にて線維柱帯切開術を施行 (C, D) し、13 mmHg に下降。前眼部 OCT にて線維柱帯切開部が確認できる (E)

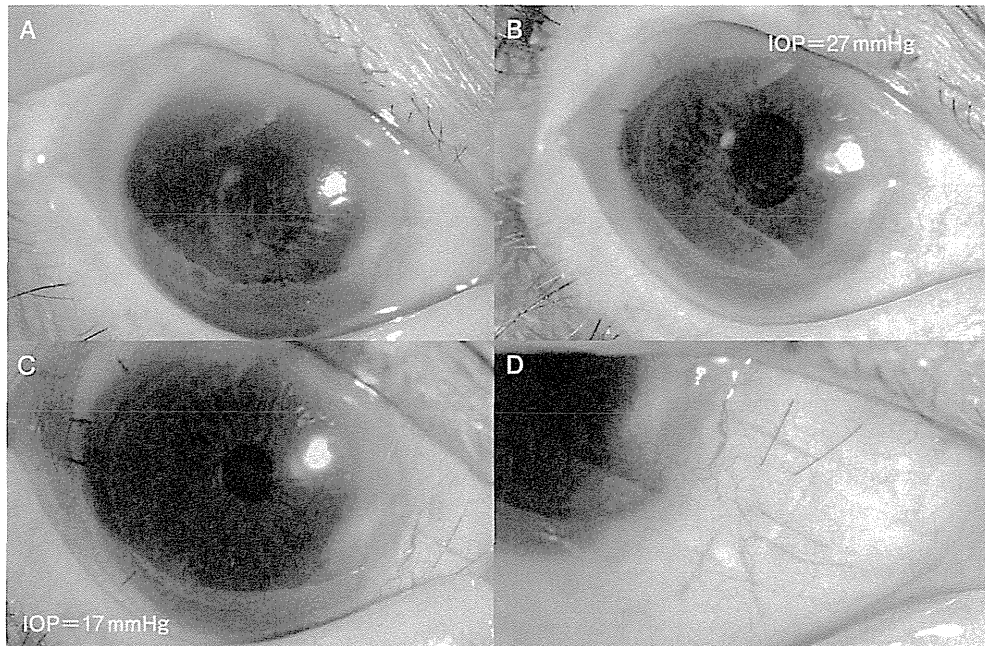


図2 DSAEK眼への線維柱帯切開術

原発閉塞隅角緑内障発作後の水疱性角膜症 (A)。DSAEK 施行後に眼圧上昇 (27 mmHg, B)。隅角癒着解離術+線維柱帯切開術を施行し (C, D)。眼圧はよく下降 (17 mmHg)。

II 診断へのアプローチ

前述のポイントをもとに緑内障の重症度や病型を診断することになる (表1) が、角膜疾患の種類によって、ある程度は眼圧上昇機序の類推が可能である (表2)。虹彩角膜内皮症候群 (図3~5) や後部多形性角膜変性症 (posterior polymorphous corneal dystrophy : PPD)、眼内上皮増殖 (epithelial ingrowth) などでは増殖細胞により隅角が閉塞されPASを生じる続発閉塞隅角機序により眼圧上昇をきたす。一方、角膜移植後緑内障 (図1~4) においては一般的にステロイドを使用していることから、眼圧上昇には多かれ少なかれステロイドの影響が加味されている。中でも円錐角膜に対する全層角膜移植術後症例では、若年者の割合が多いことからステロイド緑内障の頻度が非常に高い。また、それ以外の角膜疾患であっても、基礎疾患として緑内障を有さず、明らかに開放隅角かつ眼内炎症が軽微であればステロイド緑内障を強く疑う根拠となる。レーザー虹彩切開術後の水疱性角膜症に対する全層角膜移植術後症例では、元来浅

前房であるうえに前房内炎症が高度に生じることから、続発閉塞隅角緑内障をきたしやすい。さらに化学外傷後 (図1) には、化学物質による直接的な房水流出路障害、化学物質による炎症の影響、消炎のためのステロイドの影響の3要因が相互に絡み合って眼圧上昇が発症するため、隅角形状や眼表面状態をしっかりと判断する必要がある。

III 角膜疾患関連続発緑内障の治療方針

治療の基本は他の続発緑内障ととくに変わることはない。視神経の障害程度を見きわめたうえで、必要最小限の薬物で最大限の効果を狙いつつ眼圧上昇の原因に応じた治療を行う。しかしながら、角膜疾患眼の特殊性として眼底透視性が不良なことが多いため、つい原疾患の対象である前眼部ばかりに目が行きがちとなり、経過観察中に気づいた頃には視野検査や視神経乳頭検査がまったくなされていなかったということのないように留意すべきである。緑内障治療の面からはかなり制限を課された状況下で診断・治療を進めてゆかねばならない点で、

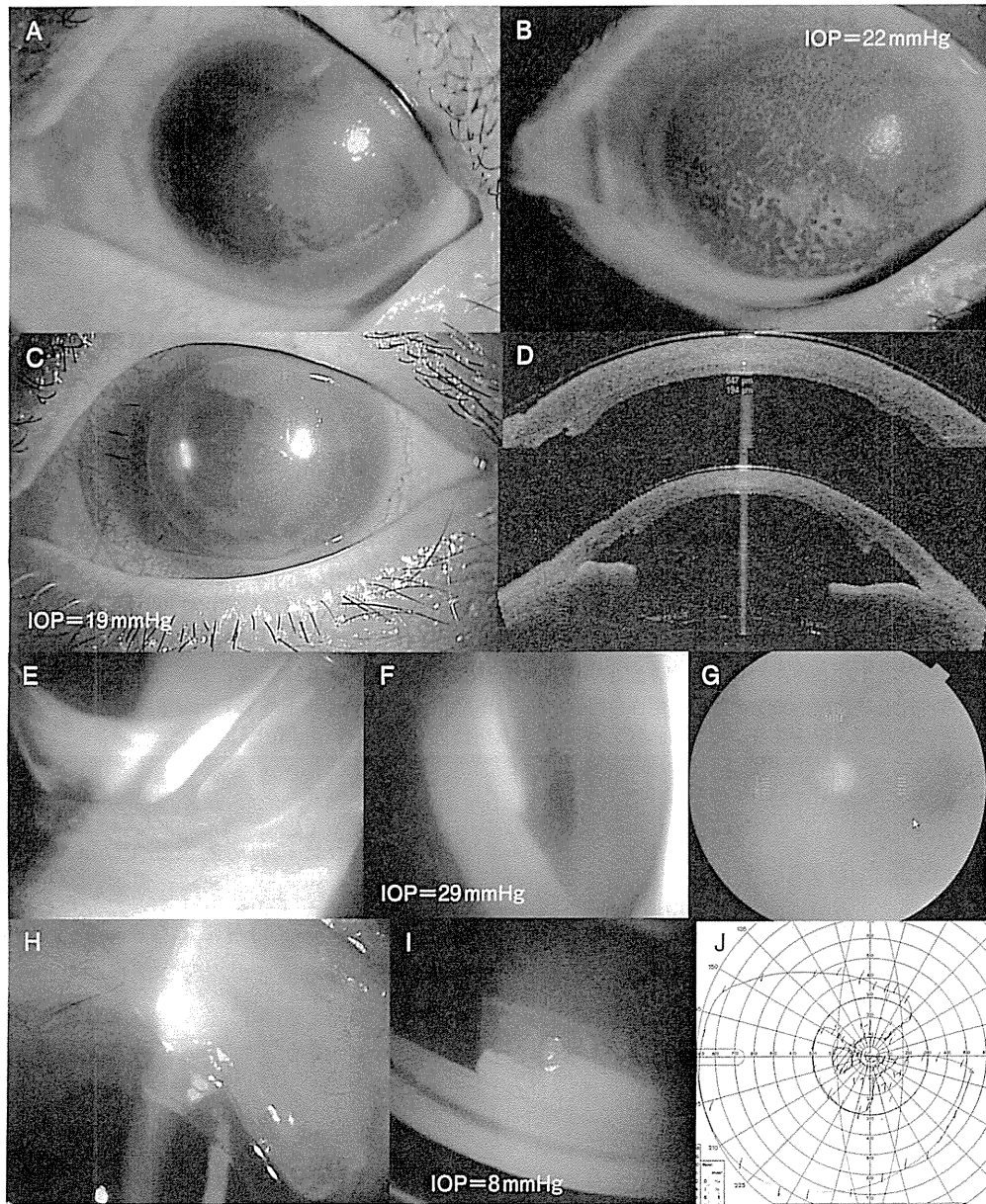


図3 虹彩角膜内皮症候群 (Chandler 症候群) に対する DSAEK 後緑内障
 隅角変化の少ない虹彩角膜内皮症候群 (A, B). DSAEK 施行時に虹彩縫合を試み, PAS の進行を予防 (D~F). 眼圧上昇に対し, エクスプレス® フィルトレーションデバイスを用いた濾過手術施行. 異常角膜内皮の増殖はチューブ先端にまでは及びにくく, 濾過胞形成良好 (H, I).

角膜疾患関連続発緑内障は他の続発緑内障と比べてきわめて特殊であるといえる。

IV 薬物療法の基本

通常, 早期の眼圧上昇に対しては, β ブロッカーやブ

ロスタグランジン製剤などの点眼や炭酸脱水酵素阻害薬の点眼・内服治療から開始する. ステロイドは可能であるならば, より力価の弱いものに変更するか完全に中止するかして, シクロスポリンなどのステロイド以外の免疫抑制療法に切り替える. 炭酸脱水酵素は角膜内皮にも

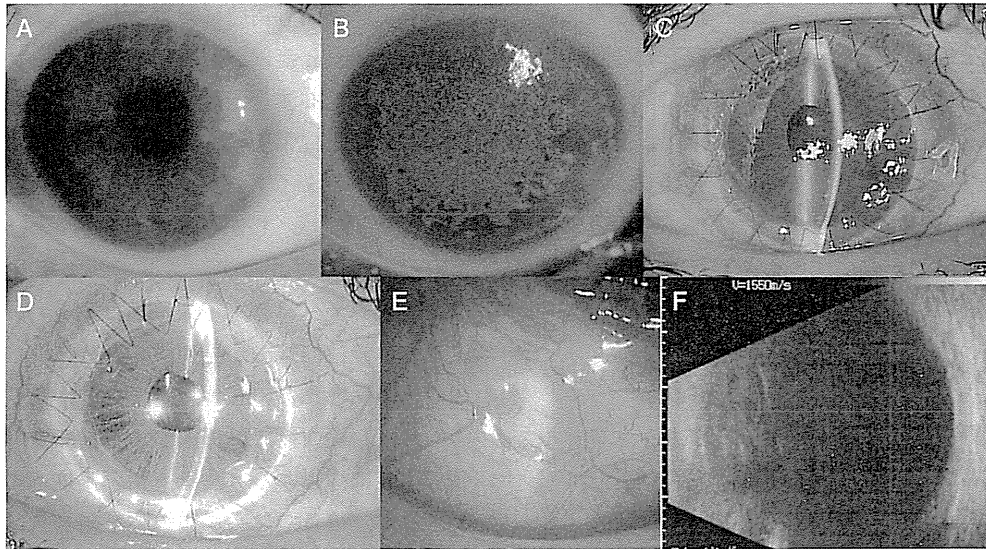


図4 本態性虹彩萎縮に対する全層角膜移植後緑内障
 周辺部虹彩萎縮を伴う水疱性角膜症 (A, B). 全層角膜移植後に眼圧上昇 (C). 広範なPASを認め上方結膜の癒痕も高度であったため、経毛様体扁平部硝子体手術と後眼部型バルベルト®緑内障インプラント挿入術を施行し、術後の眼圧は安定化 (D~F).

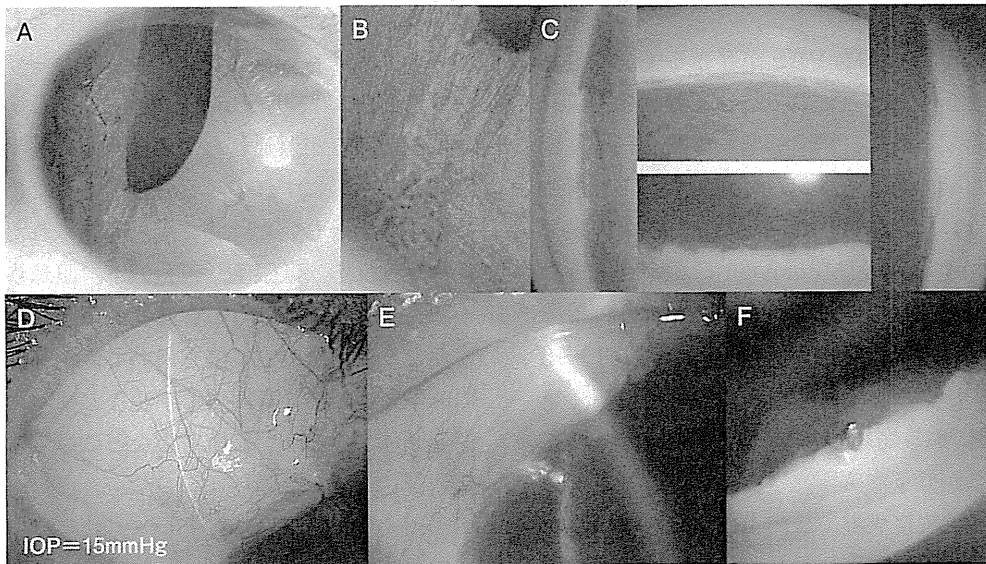


図5 虹彩角膜内皮症候群 (Cogan-Reese 症候群) に合併した緑内障
 虹彩表面を膜状組織が被覆 (A, B). PASのない部位でエクスプレス® フィルトレーションデバイスを用いた濾過手術施行。術後3年の時点では濾過良好 (D~F).

存在し、角膜の透明性維持に関与していることから、内皮細胞が減少しているような状況下では可能な限り使用を制限したほうが望ましい。塩化ベンザルコニウムなどの防腐剤は眼表面に対して障害的に作用するため、可能

な限り添加されていないか濃度が少ないほうが望ましい。しかしながら、抗緑内障薬は眼圧下降を主目的としていることから、その決定に当たっては主剤の効果を基準にすべきであり、副作用を恐れて眼圧下降効果の劣る

薬剤を投与することは本末転倒である。抗緑内障点眼薬はいずれも角膜上皮障害ならびに結膜充血などの副作用を引き起こす可能性があるため、基本的には多剤併用は可能な限り3剤までにとどめるべきであり、点眼薬使用中には眼表面状態の十分な管理・注意が必要である。なお、新しい抗緑内障薬として上市されたROCK阻害薬については、角膜内皮や眼表面に対する影響など未知のことが多く、今後の検討が必要である。

V 角膜疾患関連緑内障に対する手術療法

先に述べた内科的療法によっても眼圧がコントロールできない場合には、観血的療法を選択せざるを得ない。角膜移植後緑内障に対する緑内障術式としては、移植した角膜内皮に対する影響や免疫抑制に伴う易感染性を考慮すれば、少しでも適応があるならまずは線維柱帯切除術よりも線維柱帯切開術を選択したほうが良い(図1)。すなわち、角膜の透明性が良好で隅角の状態が確認できPASが少ない症例では、眼圧上昇の機序としてステロイド緑内障の関与が強く疑われるため、線維柱帯切開術が良い適応となる。部分的なPASが存在していても癒着期間が短い場合、もしくは面状ではなく線状に癒着をきたしている場合であれば、隅角癒着解離術と線維柱帯切開術の併用が可能である(図2)。しかしながら、前述の条件を満たさないときには他の難治緑内障の場合と同様にマイトマイシンC(Mitomycin C:MMC)併用線維柱帯切除術が必要となる症例が多い。MMC併用線維柱帯切除術の成功率は30~70%(経過観察期間1~5年)と報告によりさまざまであるが、角膜再移植例、無水晶体眼、PASによる閉塞隅角を認める症例では眼圧コントロール成績が低下する¹⁾。

一方、虹彩角膜内皮症候群や眼内上皮増殖などの眼内増殖性疾患に続発する緑内障に対しては、線維柱帯切開術では切開部の増殖組織による閉鎖のため、線維柱帯切除術でも強膜弁癒着が生じやすいため、いずれも手術成績が不良となる。このような場合にはショートチューブタイプを含めたチューブシャント手術の適応と考えられる(図3,5)。ただし、エクस्प्रेसシャント(日本アルコン社)は閉塞隅角緑内障では適応外であり、挿入部位の隅角が開大していることが必要条件となる。

さらに眼表面も同時に障害されている化学外傷やStevens-Johnson症候群、眼類天疱瘡など眼表面疾患を有する症例では、濾過胞作製部位の結膜も障害されていることから線維柱帯切除術自体が施行困難となるため、ロングチューブタイプのチューブシャント手術の適応と考えられる(図4)。しかしながら、バルベルト(エイエムオー・ジャパン社)やアーメド(New World Medical社)などのドレーナージデバイス移植は、デバイス先端の角膜内皮への慢性的接触が発生するために、内皮脱落や移植片の拒絶反応などの合併症が多いのが難点である。毛様溝から虹彩裏面後房へ挿入する方法や毛様体扁平部から硝子体腔へ挿入する方法は、角膜内皮への影響を最小化できるが、後者では必ず硝子体手術を併用する必要があるため、角膜混濁による眼底透視性の程度が硝子体手術の可否を決める条件となる。眼内内視鏡を用いた硝子体手術も盛んに行われるようになっており、角膜混濁があっても硝子体手術の制限にはならなくなってきている。

以上のような観血的手術療法によっても眼圧コントロールが得られない症例には、最終手段としての毛様体破壊術を考慮せざるを得ない。半導体レーザーを用いた経強膜毛様体レーザー光凝固術がもっとも一般的であるが、眼内炎症が遷延したような症例では毛様体突起の位置自体が大幅にずれている場合もあるために術後の眼圧予測がむずかしいだけでなく、惹起された炎症による移植片拒絶反応、低眼圧、視力低下、眼球癆などの合併症がある。近年、これらの合併症を予防し過剰凝固を抑制するために、眼内内視鏡を用いて直視下に毛様体突起部のみを選択的に光凝固する手法など種々の新しい手法が開発されているが、移植角膜などに対する影響に関しては報告されていない。

まとめ

角膜疾患関連緑内障では、通常の緑内障検査を正確に行うことができないために診断が困難であり、発見や治療が遅れることが多い。しかしながら、緑内障の眼圧コントロールが角膜疾患の治療成績にも影響することから、眼圧上昇時の抗緑内障点眼薬による角膜上皮障害には十分に注意して診察する必要がある。また、眼表面炎症の抑制や角膜移植片の拒絶予防の目的で長期にわた

りステロイドや免疫抑制薬を使用する例も多いため、ステロイド緑内障の発症のみならず線維柱帯切除術後の濾過胞感染にも十分な注意が必要である。

文 献

- 1) Stein JD, McDonnell PJ, Lee PP : Penetrating keratoplasty and glaucoma. Principles and Practice of Ophthalmology, 2nd Ed. (eds Albert DM, Jakobiec FA, eds), p2860-2873, Saunders, Philadelphia, 2000
- 2) 荒木やよい, 森 和彦, 成瀬繁太ほか : 角膜移植後緑内障に対する緑内障手術成績の検討. 眼科手術 19 : 229-232, 2006
- 3) Andre M et al : Glaucoma associated with trauma. Chemical burns, The Glaucomas. Clinical Science, 2nd Ed. (Ritch R, Shields MB, Krupin T, eds), Chapter 59, p1271-1275, Mosby, St. Louis, 1996
- 4) 森 和彦 : 角膜移植と緑内障. 眼科プラクティス 11 緑内障診療の進めかた (根木 昭編), p70-71, 文光堂, 2006

先天角膜混濁の超音波生体顕微鏡所見と臨床診断および眼圧の関係

吉川 晴菜, 池田 陽子, 外園 千恵, 森 和彦, 上野 盛夫, 木下 茂

京都府立医科大学附属病院眼科学教室

要 約

目 的：超音波生体顕微鏡(UBM)を用いて先天角膜混濁症例の前房隅角所見を観察し、臨床所見との関連を明らかにする。

対象と方法：2001年9月から2009年1月までの間に京都府立医科大学附属病院眼科にて加療した小児先天角膜混濁症例10例19眼を対象にUBM検査を実施し、細隙灯顕微鏡所見、眼圧、臨床診断と比較、検討した。

結 果：UBM所見はPeters奇形7例13眼、強膜化角膜3例6眼のそれぞれにおいて、部分的隅角閉塞を10眼(77%)、5眼(83%)、Descemet膜欠損を13眼(100%)、6眼(100%)、虹彩からの索状物の立ち上がりを12眼(92%)、6眼(100%)に認めた。Peters奇形のうち5例9

眼(69.2%)に緑内障の合併を認め、強膜化角膜では明らかな高眼圧を認めなかったが2眼(33.3%)で角膜径の拡大傾向を認めた。

結 論：UBMによりPeters奇形と強膜化角膜の前房隅角形状の類似性が判明した。一方、緑内障合併の有無とUBM所見に関連を認めず、隅角の機能的異常に関してさらなる検討を要すると考えられた。(日眼会誌 119：16-21, 2015)

キーワード：先天角膜混濁, Peters奇形, 強膜化角膜, 超音波生体顕微鏡(UBM), 発達緑内障

Ultrasound Biomicroscopy in Infants with Congenital Corneal Opacity and its Correlations with Clinical Diagnosis and Intraocular Pressure

Haruna Yoshikawa, Yoko Ikeda, Chie Sotozono, Kazuhiko Mori, Morio Ueno and Shigeru Kinoshita

Department of Ophthalmology, Kyoto Prefectural University of Medicine

Abstract

Purpose : Ultrasound biomicroscopy (UBM) can be used to investigate the appearance of the anterior chamber in infants with congenital corneal opacity. This study investigated the association between the UBM-obtained clinical imaging of anterior chamber morphology and the clinical diagnosis in infants with congenital corneal opacity.

Subjects and methods : This study involved 19 eyes of 10 consecutive infants with congenital corneal opacity, 13 eyes with Peters anomaly (PA, 7 cases) and 6 eye with sclerocornea (SC, 3 cases), recruited at the Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto, Japan between September 2001 and January 2009. In each subject eye, UBM findings were compared with the clinical diagnosis based on slit-lamp findings and intraocular pressure (IOP).

Results : UBM findings revealed partial angle closure in 10 PA eyes and in 5 SC eyes, absence of Descemet's membrane in 13 eyes and 6 eyes, and funicular fiber from the iris in 12 eyes and 6 eyes. All 6 eyes with SC showed normal IOP, while 9 eyes with PA were diagnosed as glaucoma.

Conclusion : Similarities in UBM appearance were observed between PA and SC. PA had a higher incidence of glaucoma; however, there was no relation between IOP and the UBM images.

Nippon Ganka Gakkai Zasshi (J Jpn Ophthalmol Soc) 119 : 16-21, 2015.

Key words : Congenital corneal opacity, Peters anomaly, Sclerocornea, Ultrasound biomicroscopy (UBM), Congenital glaucoma

別刷請求先：602-8566 京都市上京区河原町通広小路上ル梶井町 465 京都府立医科大学附属病院眼科 外園 千恵

(平成 26 年 3 月 28 日受付, 平成 26 年 9 月 29 日改訂受理) E-mail: csotozon@koto.kpu-m.ac.jp

Reprint requests to: Chie Sotozono, M. D., Ph. D. Department of Ophthalmology, Kyoto Prefectural University of Medicine, 465 Kajii-cho, Hirokoji-agaru, Kawaramachi-dori, Kamigyo-ku, Kyoto 602-8566, Japan

(Received March 28, 2014 and accepted in revised form September 29, 2014)

I 緒 言

先天角膜混濁はまれな疾患であり、発症率は出生 10 万人に 3 人程度、約 80% が両眼性、緑内障の合併率は 50~70% との報告がある^{1)~8)}。一般診療で遭遇する機会が少ないが、角膜の白濁が開眼で分かるため、出産直後に保護者および医療関係者が気づき早期に眼科に受診する疾患である。Shigeyasu ら⁹⁾は、日本での先天角膜混濁を伴う前眼部形成異常 139 例 220 眼の臨床像について検討し、Peters 奇形 160 眼 (73%)、強膜化角膜 14 眼 (6%) はいずれも小児の重篤な視覚障害の原因となることを報告している。

これらの疾患は角膜混濁のために角膜透見性が不良であり、細隙灯顕微鏡検査を用いた前房隅角所見の把握は困難である。このような場合、超音波生体顕微鏡 (ultrasound biomicroscopy : UBM) を利用することで、角膜混濁のため観察困難な角膜厚、前房深度、隅角部の情報を得ることができ、さらには通常の細隙灯顕微鏡検査では観察不可能な虹彩後面、毛様体形状の評価が可能になる。先天角膜混濁症例に対する UBM 所見の報告は、海外では Nischal ら¹⁰⁾が臨床所見上 Peters 奇形、強膜化角膜と診断した症例 (計 16 眼) を比較し両者の前房隅角形状が類似していることを報告した。また、Shigeyasu ら⁹⁾は日本での先天角膜混濁 (前眼部形成異常) 220 眼を対象に、角膜混濁の部位、視力などを検討している。しかし、UBM 所見については詳細には検討されていない。ほかには國原ら¹¹⁾が Peters 奇形に類似した前眼部形成不全の UBM 所見を 1 例、朴ら¹²⁾が強膜化角膜の UBM 所見を 1 例、症例報告しているのみである。

そこで今回我々は、2001 年 9 月から 2009 年 1 月までの間に京都府立医科大学附属病院眼科 (以下、当科) を受診した先天角膜混濁症例に対して、UBM を用いて前房

隅角所見を観察し、眼圧を含む臨床所見と UBM 所見との関係を検討したので報告する。

II 対象と方法

2001 年 9 月から 2009 年 1 月までの間に当科にて診断および加療した小児の先天角膜混濁症例のうち、経過中に UBM 検査が可能であった 10 例 19 眼 (男性 2 例 4 眼、女性 8 例 15 眼、初診時年齢 1 か月~3 歳 11 か月 (平均値 ± 標準偏差 : 7.8 ± 13.9 か月)) を対象とした。経過観察期間は 2 か月~7 年 4 か月 (27.1 ± 31.5 か月) である。

全例において細隙灯顕微鏡検査を行い、また可能な限り iCare[®] tonometer (Icare Finland Oy, Helsinki, Finland), Perkins 圧平眼圧計 (Haag Streit USA and Reliance Medical Products, Mason, Ohio, USA), および TONO-PEN[®] XL (Medtronic Solan, Jacksonville, Florida, USA) を用いて眼圧を測定した。測定困難な場合および信頼性に乏しいと判断される場合には触診 (tactile measurement) を併用した。触診にて 20 mmHg 以下程度と判断したものは、Tension normal (Tn) とし、20 mmHg 台前半程度と判断したものを Tn+1, 20 mmHg 台後半以上と判断したものを Tn+2 とした。触診での眼圧は角膜を専門とする医師 1 名、緑内障を専門とする医師 1 名が行い、その後測定可能であった iCare[®], Perkins 圧平眼圧計, TONO-PEN[®] XL などの測定眼圧と比較し、整合性を確認した。眼圧測定時、啼泣にて測定困難な場合は入眠するまで待つか、またはトリクロホスナトリウム (トリクロロールシロップ[®]) を内服させ入眠したのちに測定した。入眠せず、器機を用いて測定困難な場合には触診のみでの測定とした。

角膜混濁の診断および鑑別については、細隙灯顕微鏡検査において角膜中央が混濁・菲薄化しており、周辺角膜の透明性が保持されているものを Peters 奇形、強膜

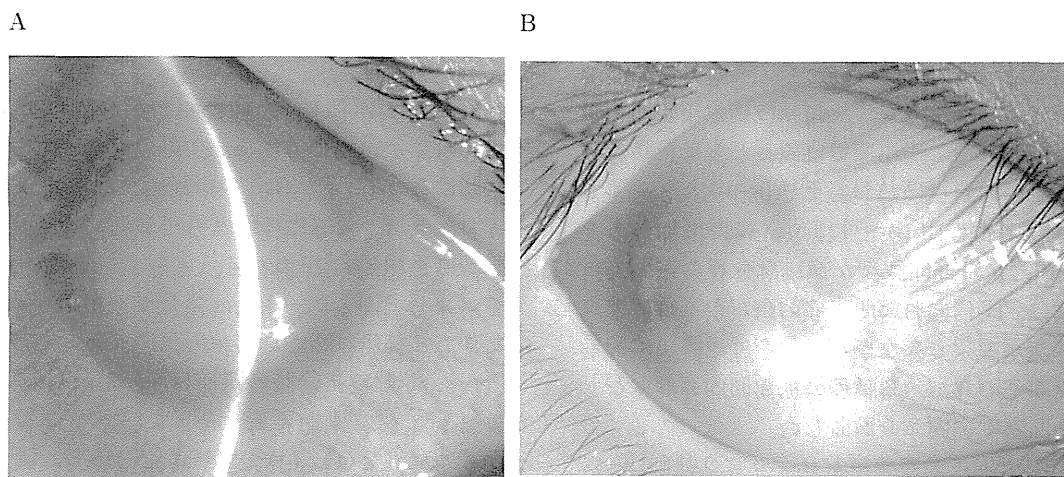


図 1 前眼部所見.

A : Peters 奇形 (症例 4) では角膜中心部の混濁と角膜周辺部の透明性を認める。

B : 強膜化角膜 (症例 9) では、強膜と角膜の境界が不明瞭である。

表 1 疾患別の初診時・最終観察時所見

症例	性別	患側	初診時所見				経過観察時	最終観察時所見				
			初診時年齢 (か月)	合併症 (眼以外)	眼圧 (mmHg)	角膜径 (垂直 mm× 水平 mm)	前医からの 抗緑内障 点眼薬(剤)	最高眼圧 (mmHg)	眼圧 (mmHg)	緑内障 手術回数 (回)	緑内障 点眼薬 (剤)	経過観察 期間 (か月)
Peters 奇形												
1	女	右左	4	水腎症, 心房 中隔欠損症	Tn+1 Tn	13.5×13.5 14.0×13.0	1 1	30 ^g 30 ^g	30 ^g 30 ^g	2 0	0 2	80
2	女	右左	2	なし	19 ⁱ 23 ⁱ	6.0×7.0 6.0×7.0	0 0	19 ⁱ 23 ⁱ	Tn Tn	0 0	0 0	13
3	男	右左	3	なし	34 ^p 34 ^p	11.0×10.5 14.0×15.5	2* 2*	34 ^p 34 ^p	10 ⁱ 11 ⁱ	0 1	2 2	10
4	女	左	3	なし	25 ^p	10.0×16.0	2*	25 ^p	10 ⁱ	0	1	10
5	男	右左	4	なし	Tn Tn	NA NA	1 1	18 ⁱ 16 ⁱ	10 ⁱ 6 ⁱ	0 0	1 1	9
6	女	右左	4	なし	Tn Tn	NA NA	0 0	16 ⁱ 12 ⁱ	測不 測不	0 0	0 0	7
7	女	右左	1	多発奇形 ^(注1)	Tn+2 Tn+2	NA NA	3 3	18 ⁱ 26 ⁱ	14 ^p 19 ^p	1 1	3 3	2
強膜化角膜												
8	女	右左	8	なし	Tn Tn	測不 測不	0 0	35 ^g 26 ^g	測不 16 ^g	0 0	0 1 ^(注3)	88
9	女	右左	47	多発奇形 ^(注2)	Tn Tn	測不 測不	0 0	23 ⁱ 30 ⁱ	16 ⁱ 22 ⁱ	0 0	0 0	14
10	女	右左	2	精神発達遅延, 足指癒着	Tn Tn	測不 測不	0 0	33 ⁱ 17 ⁱ	16 ⁱ 15 ⁱ	0 0	1 1	38

* : 合剤 1 剤使用のため 2 剤として換算, g : Goldmann 圧平眼圧計, n : ノンコンタクトトノメーター, p : Perkins 圧平眼圧計, i : iCare®, t : TONO-PEN®

注 1) : 動脈管開存症, 脳梁發育不全, 右膀胱尿管逆流症, 左多囊胞腎.

注 2) : 喉頭軟化症, 脳梁欠損, 心房中隔欠損症, てんかん, 染色体異常(21 モノソミー).

注 3) : 抗緑内障点眼薬が開始されているのは角膜移植後の眼圧上昇のためであり, 発達緑内障のためではない.

グレーの網掛け : 発達緑内障.

NA : カルテ記載なし, 測不 : 測定不能.

から角膜にかけての境界を同定できず, 角膜全体が混濁しているものを強膜化角膜と判断した(図 1).

また, 通常, 角膜混濁のない発達緑内障の合併については, 眼圧, 視神経乳頭の形状, 角膜径の拡大傾向, 角膜浮腫の有無などから判断されるが⁽⁵⁾⁽¹³⁾, 先天角膜混濁の症例では眼底の観察ができず, 角膜径の拡大傾向と眼圧値が重要な情報となる. 小児では成長とともに角膜径は増大し, 新生児の角膜径はおおよそ 9.5~10.5 mm であり, 生後 2 年頃までに 10.8~11.5 mm に増加すると報告されている⁽¹⁴⁾⁽¹⁵⁾. 今回, 我々が検討を行った先天角膜混濁の症例は, 全例において眼底の観察が不可能で視神経乳頭の形状が確認できなかった. そこで, 眼圧の推移, 緑内障点眼薬の有無, 角膜径の拡大傾向の有無などを総合的に判断して緑内障を診断した.

全症例で UBM(トーマコーポレーション社製, UD-6000UBM)を用いて, Descemet 膜欠損, 虹彩からの索状物の立ち上がり, 虹彩前癒着, 部分的隅角閉塞, 無虹彩, 前房深度, 前房隅角異常の有無を判定し, 前眼部所

見, 眼圧, 臨床経過と UBM 所見との関係を比較, 検討した. 得られた結果の数値記載については, すべて平均値±標準偏差で記載した.

III 結 果

全例(10 例 19 眼)が他院からの紹介患者であった. Peters 奇形は男児 2 例 4 眼, 女児 5 例 9 眼, 初診時の平均年齢は 3.0±1.2 か月, 平均経過観察期間 18.7±27.2 か月であった. 強膜化角膜は男児 0 例, 女児 3 例 6 眼, 初診時の平均年齢 19.0±24.4 か月, 経過観察期間 46.7±37.8 か月であった. Peters 奇形 7 例中の 6 例が両眼性であり, 強膜化角膜は全例が両眼性であった.

Peters 奇形の初診時の眼圧は Perkins 圧平眼圧計または iCare®にて測定可能であった 3 例 5 眼では平均眼圧が 27.0±6.7 mmHg とやや高値であり, 測定不可であった 4 例のうち触診 Tn が 3 例 5 眼, Tn+1 が 1 例 1 眼, Tn+2 が 1 例 2 眼であった. 一方, 強膜化角膜の 3 例 6 眼は初診時に眼圧を測定できず, 触診にてすべて

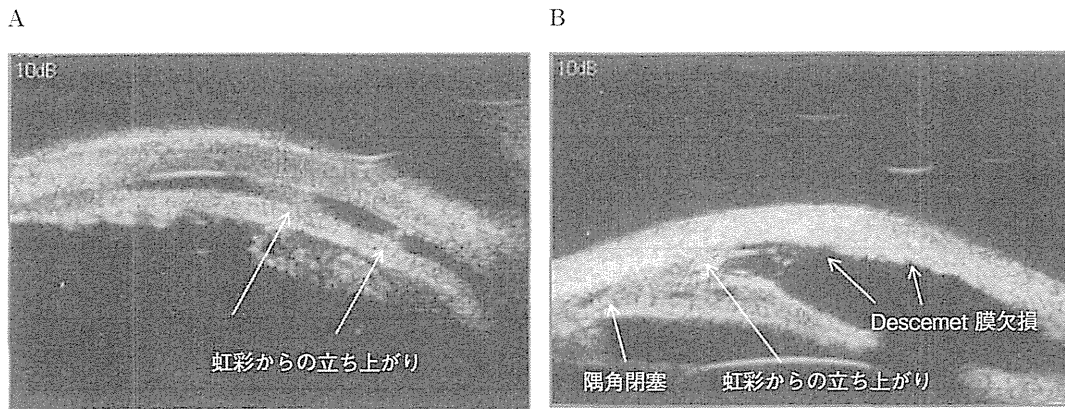


図 2 超音波生体顕微鏡(UBM)所見.

A : Peters 奇形(症例 6)では, 虹彩から角膜後面に向かう索状物の立ち上がりを認める.

B : 強膜化角膜(症例 10)では, 隅角閉塞, 虹彩から角膜後面に向かう索状物の立ち上がり, Descemet 膜欠損を認める.

Tn と判断された. 角膜径の拡大傾向を伴った症例を緑内障に分類すると, 緑内障の合併が Peters 奇形で 5 例 9 眼(69.2%)にみられたのに対して, 強膜化角膜では 1 例 2 眼(33.3%)であった(表 1). これらの緑内障合併例では初診時に紹介元ですでに緑内障の診断がされていた. 緑内障合併の Peters 奇形は, 当院受診前より緑内障点眼薬が使用されていた(表 1 の症例 1, 3~5, 7). 一方, 緑内障合併の強膜化角膜は点眼なしの状態で紹介され, 当院経過観察中に緑内障点眼薬を開始した(表 1 の症例 10).

Peters 奇形の UBM 所見は, 前房深度が 1.40 ± 0.84 (range 0.30~2.40) mm, 中心角膜厚が 0.63 ± 0.32 (0.46~0.77) mm, であり, 特徴として, 角膜中央部を中心とした Descemet 膜欠損, 虹彩から角膜内皮面に向けての索状物の立ち上がり, 虹彩前癒着, 部分的隅角閉塞が顕著にみられた(図 2, 表 2). 一方, 強膜化角膜の UBM 所見は, 前房深度が 1.89 ± 1.02 (1.52~2.33) mm, 中心角膜厚が 0.83 ± 0.46 (0.64~1.14) mm であり, Peters 奇形と同様に, 角膜中央部を中心とした部分的 Descemet 膜欠損, 虹彩から角膜内皮面に向けての索状物の立ち上がり, 虹彩前癒着, 部分的隅角閉塞を認めた(図 2, 表 2).

Peters 奇形は強膜化角膜に比べて緑内障合併率が高かったにもかかわらず, UBM 所見において両者の隅角所見に明らかな違いを認めなかった.

IV 考 按

今回の検討では全体の 57.9% に緑内障の合併を認めた. 病型別では, Peters 奇形 7 例 13 眼中, 5 例 9 眼(69.2%), 強膜化角膜 3 例 6 眼中, 1 例 2 眼(33.3%)と, Peters 奇形の半数において緑内障の合併を認めた. 海外の報告によると Peters 奇形の緑内障合併率は 50%~70% であり^{1)~8)}, 当院での検討結果も過去の報告と類似

であった. 先天角膜混濁では白濁した角膜を主訴に受診されることが多く, 眼圧を測定せずに紹介される例もあるが, 常に眼圧上昇や角膜径の拡大について注意が必要である. 強膜化角膜 3 例のうち 1 例で角膜径の拡大傾向を認めたため緑内障を疑い, 抗緑内障薬を開始したが, 本症例は精神発達遅延があり常に指で両眼を押す動作がみられたため, その影響を否定できない.

UBM 所見は全症例で Descemet 膜欠損, 虹彩前癒着を認め, Peters 奇形 1 例 1 眼を除いた 9 例 18 眼で虹彩から立ち上がる索状物を認めた. 部分的隅角閉塞は Peters 奇形の 5 例 10 眼, 強膜化角膜の 3 例 5 眼で認められた. Peters 奇形と強膜化角膜との間に特に明らかな違いが見出せなかったことより, 今回の症例においては UBM 所見からの病型の診断は難しいと考える.

UBM で測定した前房深度は Peters 奇形, 強膜化角膜ともに, 既報にある正常な小児の前房深度^{16)~17)}と比較して浅い結果であった. ただし, 浅前房を伴う 6 眼(表 2 の症例 3 右, 4 左, 6 右左, 7 右, 9 左)のうち, 緑内障と診断された症例は 3 眼(表 1 の症例 3 右, 4 左, 7 右)であった. 緑内障の合併の有無と UBM 所見に関連を認めず, UBM では検出できない隅角の機能異常により眼圧上昇を来すことが推測された.

正常乳幼児の角膜厚の平均は測定対象の人種や測定条件などの違いにより異なり^{18)~20)}, 本邦では山本ら²¹⁾が正常乳幼児の角膜厚の平均を報告している(0 歳: 0.488 mm, 1 歳: 0.510 mm, 2 歳: 0.515 mm, 3 歳: 0.529 mm, 4 歳: 0.521 mm). 今回, 角膜厚を測定できた Peters 奇形 5 例 9 眼, 強膜化角膜 2 例 4 眼のうち Peters 奇形は 6 眼で 0.6 mm を超え, 強膜化角膜は 4 眼で 0.6 mm を超えていた. そこで, これらの中心角膜厚が眼圧に影響している可能性を考え, Suzuki ら²²⁾の眼圧補正式〔補正眼圧値 = 測定眼圧値 - 0.012(中心角膜厚 μm - 520)] で今回得られた眼圧を補正してみたが, 初診時角